

actualidad, se ha visto que la neuronectomía timpánica⁵ es la terapia quirúrgica con mayor efectividad y menor morbilidad siendo la parotidectomía total el último escalón terapéutico.

La determinación rutinaria de poblaciones linfocitarias probablemente no resulte justificada ante el carácter benigno de esta patología. Aún así, dado que este es el primer caso en el que se describe la asociación entre el déficit de células NK y la PRJ, sería interesante plantear estudios más amplios, con la inclusión de casos control, con el fin de poder establecer una posible relación causal.

Bibliografía

1. Zenc J, Koch M, Klintworth N, Iro H. Chronic recurrent parotitis. HNO. 2010;58-60.
2. Yuan WH, Su JM, Ye XW, Huang XJ, Wu ZF. Role of immunologic abnormality in recurrent parotitis in children. Zhejiang Da Xue Xue Bao Yi Xue Bao. 2010;39:39-40.
3. Orange JS. Human natural killer cell deficiencies. Curr Opin Allergy Clin Immunol. 2006;6:399-409.

4. Guilmot A, Hermann E, Braud VM, Carlier Y, Truyens C. Natural killer cell response to infections in early life. J Innate Immun. 2011;3:280-8.
5. Ramirez JA, Peña A. Enfoque y tratamiento actual de la parotiditis recurrente. Revisión sistemática de la literatura. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello. 2010;38:39-44.
6. Funke J, Dürr R, Dietrich V, Koch J. Natural Killer Cells in HIV-1 Infection: A Double-Edged Sword. AIDS. 2011;13:67-76.
7. Katz P, Harti DM, Guerre AM. Treatment of juvenile recurrent parotitis. Otolaryngol Clin North Am. 2009;42:1087-91.

E. López Pico*, L. Vila Sexto, T. Cacharrón Caramés y A. Moreno Álvarez

Servicio de Pediatría, Unidad de Alergología Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: evalp82@yahoo.es (E. López Pico).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.10.017

Síndrome de Guillain-Barré: variante faringo-cervico-braquial

Guillain- Barré syndrome: pharyngeal-cervical-brachial variant

Sr. Editor:

El síndrome faringo-cervico-braquial (PFCB) es una variante clínica del síndrome de Guillain-Barré (SGB) descrita por Ropper en 1986¹. Se caracteriza por presentar de forma aguda o subaguda disfagia, debilidad de la musculatura orofaríngea, cuello, hombros y brazos, con sensibilidad conservada².

Presentamos el caso de una niña de 12 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés y con un desarrollo psicomotor normal, que comenzó con un cuadro de estridor, disfagia, pérdida de sostén cefálico e incapacidad para la movilización de extremidades superiores (EES). No refería ingesta de tóxicos, conservas caseras o miel natural, ni tampoco traumatismo previo, pero sí un cuadro de infección respiratoria los días previos. En la exploración física destacó un llanto afónico con dificultad para la deglución y un reflejo tusígeno débil con resto de pares craneales conservados. Se constató ausencia de sostén cefálico, con escasa movilidad espontánea de MMSS y con reflejos osteotendinosos (ROT) tricpitales, bicipitales y estilo-radiales ausentes, la movilidad en los miembros inferiores y los ROT rotulianos y aquileos fueron normales. El resto de la exploración por aparatos fue normal. Como pruebas complementarias iniciales se realizó un análisis de sangre (hemograma, gasometría y bioquímica con función renal, función hepática, iones y creatinina) y una resonancia magnética cráneo-espal con y sin contraste, siendo

todos los resultados normales. Se realizaron dos punciones lumbares al segundo y octavo día de ingreso sin mostrar disociación albúmino-citológica. El estudio virológico fue negativo (muestras de sangre y líquido cefalorraquídeo; determinación de herpes virus, enterovirus y poliovirus). El octavo día de ingreso el electromiograma (EMG) objetivó una polineuropatía desmielinizante, de curso agudo, con afectación generalizada, compatible con SGB. Se inició tratamiento con gammaglobulina por vía intravenosa (400 mg/kg/día, cinco días), con mejoría progresiva del cuadro. Al alta, tras trece días de ingreso, la paciente presentaba sostén cefálico estable, alcanzaba la sedestación sin ayuda y presentaba mejoría en la psicomotricidad de miembros superiores (cogía objetos con ambas manos, se los cambiaba de una a otra).

El SGB es una patología englobada dentro de las parálisis flácidas agudas. Es más frecuente entre los 4 y 9 años pero puede aparecer incluso en lactantes. Se caracteriza por una debilidad simétrica y progresiva de comienzo distal y de avance proximal. La fisiopatología parece estar relacionada con una disfunción temporal del sistema inmunitario desencadenada por agentes externos, destacando, en dos tercios de los casos, la existencia de un proceso infeccioso en las semanas previas (infección de vías respiratorias y gastroenteritis). La alteración del sistema inmunitario parece desencadenarse por una disfunción de los linfocitos T CD4 «colaboradores», así como por la existencia de anticuerpos antigangliósido de tipo GM1. Los gangliósidos se encuentran asociados cerca de zonas ricas en canales de sodio de los nodulos de Ranvier, lo que podría generar la disfunción de los canales y, en consecuencia, una alteración de la mielina de la fibra nerviosa dando lugar a la clínica característica del SGB^{3,4}. Se describen varios subtipos de anticuerpos antigangliósidos tipo GM 1, siendo el anti-GT1a el más característico de la PFCB⁵. Su determinación en el LCR no fue posible en

nuestra paciente por no haber podido obtener una cantidad de muestra suficiente.

Entre las variantes del SGB se encuentra la PFCB que se caracteriza por aparición de forma más o menos brusca de un cuadro de disfagia, debilidad marcada de musculatura orofaríngea, cuello, hombros y brazos. Actualmente, algunos autores sugieren que las variantes del SGB podrían tratarse de un espectro continuo que abarcase desde la forma clásica hasta formas atípicas⁶. Tras realizar una búsqueda en Pubmed, hemos encontrado en la literatura 6 casos en edad pediátrica similares a nuestra paciente^{2,7,8}. En los casos encontrados, los ROT bicipitales estaban abolidos, en 2 existió antecedente de infección por *Campylobacter* y en uno se objetivó disociación albúmino-citológica⁸. Todos presentaron alteraciones en el estudio neurofisiológico, siendo el hallazgo más frecuente la lesión aguda motora axonal; en nuestra paciente la lesión fue de tipo desmielinizante. La evolución del cuadro oscila entre 10 días y 11 semanas. Únicamente un paciente falleció, por no recibir el tratamiento inmunomodulador adecuado⁸. En la población pediátrica este síndrome es extremadamente raro, pero su evolución suele ser favorable^{9,10}.

En resumen, la PFCB es una variante rara del SGB en pediatría. Es importante conocer su existencia porque el inicio precoz de un tratamiento adecuado puede evitar posibles complicaciones.

Bibliografía

1. MacLennan SC, Fahey M, Lawson JA. Pharyngeal-cervical-brachial variant Guillain-Barre syndrome in a child. *J Child Neurol.* 2004;19:626-7.
2. Hergüner MÖ, Tepe T, Altunbasak S, Baytok V. A rare form of Guillain Barré syndrome: pharyngeal-cervical-brachial variant. *The Turkish Journal of Pediatrics.* 2008;50:91-3.
3. Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome: An update. *J Clin Neurosci.* 2009;16:733-41.
4. Winer JB. Guillain-Barré syndrome: Clinical variants and their pathogenesis. *J Neuroimmunol.* 2011;231:70-2.
5. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Clinical correlates of serum antiGT1a IgG antibodies. *J Neurol Sci.* 2004;219:139-45.
6. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol.* 2007;64:1519-23.
7. Mogale KD, Antony JH, Ryan MM. The pharyngeal-cervical-brachial form of Guillain-Barré syndrome in childhood. *Pediatr Neurol.* 2005;33:285-8.
8. Rousseff RT, Khuraibet AJ, Neubauer D. The child in the Barrel syndrome-severe pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre syndrome in a toddler. *Neuropediatrics.* 2008;39:354-6.
9. Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol.* 2006;42:85-90.
10. Cerilosa-Cardoso A, Capote-Moreira G, Scavone-Mauro C. Síndrome de Guillain-Barré en pediatría. Diferentes formas de presentación y dificultades en el diagnóstico precoz. *Rev Neurol.* 2007;44:725-32.

M. Fernández- García^{a,*}, A. Pérez-Villena^b,
A. Martínez De Azagra^a y V. Cantarín Extremera^b

^a Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España
^b Sección de Neurología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mafg4483@hotmail.com
(M. Fernández- García).

doi:10.1016/j.anpedi.2012.03.022

Documento de consenso para la vacunación en inmunodeprimidos: algunas consideraciones

Consensus document on vaccination in the immunocompromised: some considerations

Sr. Editor:

Hemos leído el interesante artículo de Mellado Peña et al.¹, como documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica y el Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría, sobre la vacunación en inmunodeprimidos, tema complejo, por las múltiples y variadas situaciones de inmunodepresión que pueden presentarse en estos pacientes, y también debatido, ya que en algunas ocasiones no hay un criterio unánime entre los profesionales. Por ello, queremos hacer algunos comentarios y aportaciones.

Respecto de la tabla 1, que muestra las recomendaciones para la inmunización de niños con trasplante de órganos sólidos (TOS), deseamos hacer dos puntualizaciones. La primera se refiere a lo que se señala en el séptimo subapartado de las recomendaciones del periodo pretrasplante, donde se indica «No vacunar al paciente (refiriéndose a la vacuna de la varicela), por ser una vacuna de virus vivos». Precisamente, la vacunación de un niño candidato a un TOS con vacunas de virus atenuados debe hacerse antes del trasplante, y siempre como mínimo un mes antes de este. En el caso de la varicela puede hacerse a partir de los 12 meses de edad, y en el de la triple vírica a partir de los 6 meses de edad, si se considera que el trasplante ha de realizarse antes de cumplir el año de edad. Si la vacunación con vacunas atenuadas no se hace en el pretrasplante será muy difícil, o incluso imposible, hacerla en el posttrasplante, dada la situación permanente de inmunosupresión farmacológica de estos pacientes para evitar el rechazo del órgano trasplantado²⁻⁶. Además, en el periodo pretrasplante, el intervalo mínimo entre las 2 dosis de vacuna triple vírica